

UNIVERSITE DE GENEVE

FACULTE DE MEDECINE

Département des Spécialités médicales
Clinique d'oto-rhino-laryngologie

Professeur Pierre MONTANDON

**POTENTIELS EVOQUES AUDITIFS CHEZ
LE NOUVEAU-NE ET L'ENFANT**

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Minh-Huong CAO-NGUYEN

de

HA-NOI (Viêt-Nam)

Thèse No 3760

Genève

Imprimerie Minute S.A.

1979

UNIVERSITE DE GENEVE

FACULTE DE MEDECINE

Département des Spécialités médicales
Clinique d'oto-rhino-laryngologie

Professeur Pierre MONTANDON

**POTENTIELS EVOQUES AUDITIFS CHEZ
LE NOUVEAU-NE ET L'ENFANT**

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Minh-Huong CAO-NGUYEN

de

HA-NOI (Viêt-Nam)

Thèse No 3760

Genève

Imprimerie Minute S.A.

1979

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur Pierre Montandon, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 20 juin 1979

Le doyen :
André Cruchaud

Thèse No 3760



Nous exprimons nos sentiments de sincère gratitude au professeur Pierre Montandon, chef de service de la Clinique d'oto-rhino-laryngologie pour l'importante part qu'il a prise à notre formation dans la spécialité, et l'intérêt qu'il a bien voulu témoigner à l'élaboration de cette thèse qu'il a inspirée et dirigée d'une manière active. Nous ne saurions passer sous silence la contribution importante qu'il a apportée à l'électrocochléographie ou mesure des potentiels évoqués du nerf auditif par une méthode atraumatique de dérivation de surface dans le conduit auditif externe.

Nos remerciements tout particuliers vont au professeur F. Beguin, chef du service d'obstétrique et au docteur G. Lacourt pour leur collaboration. Nous remercions également Madame Ecuillon, infirmière chef et ses collaboratrices d'avoir facilité notre travail.

Que Mademoiselle Rose-Thérèse Engel, audiométricienne, trouve ici notre reconnaissance pour son active collaboration et son appui au cours de ce travail.

Nos vifs remerciements s'adressent à Madame Monique Rohr du laboratoire d'électronystagmographie qui a réalisé les figures, ainsi qu'à Madame Theresa Grajew, audiométricienne pour sa collaboration.

Nous remercions aussi tous ceux qui, de près ou de loin ont contribué à ce travail.

A MES PARENTS

A MON MARI , A MA FILLE

A TOUTE MA FAMILLE

PLAN

I	Introduction	7 - 9
II	Méthode	10 - 13
III	Cas normaux adultes	14 - 15
IV	Nouveaux-nés	16 - 21
V	Applications diagnostiques chez l'enfant	22 - 41
VI	Discussion	42 - 45
VII	Figures	46 - 63
VIII	Bibliographie	64 - 65

INTRODUCTION

Les récents progrès de l'électronique et des connaissances neurophysiologiques permettent l'interprétation de plus en plus précise de certains phénomènes bioélectriques (Kiang 1975). Ainsi l'analyse des potentiels évoqués par stimulations acoustiques que l'on peut dériver au moyen d'électrodes de surface, tend à se généraliser comme méthode objective de diagnostic en audiologie clinique (Davis 1976; Picton 1977; Greiner 1978)

Le système auditif comprend l'oreille, le nerf auditif, les relais du tronc cérébral et les centres d'intégration corticaux. Les signaux acoustiques sont transmis à l'oreille interne de façon mécanique par l'oreille externe, l'oreille moyenne et la boîte crânienne. Dans l'oreille interne, ces signaux sont transformés en signaux bio-électriques qui sont transmis par les fibres auditives au tronc cérébral. Dans le tronc cérébral, ces signaux passent de relai en relai avant d'atteindre les centres du diencephale et du cortex où la perception proprement dite a lieu. Lorsque des signaux identiques et synchronisés cheminent parallèlement sur le trajet d'une voie nerveuse, ils forment un vecteur électrique. Ce vecteur ou potentiel d'action global peut être captés à distance sur le cuir chevelu par exemple.

En réponse à un click très bref, à large spectre fréquentiel, on voit apparaître successivement un certain nombre d'ondes électriques. Dans les premières 10 msec., on note une première déflexion correspondant au passage du signal dans le nerf auditif (réponse du nerf auditif N_1) puis une succession de déflexions durant chacune environ 1 msec., qui correspondent au cheminement du signal dans les voies auditives du tronc cérébral. La plus grande de ces réponses est appelée par convention N_V (Jewett 1971), son

origine est généralement admise comme proche du colliculus inférieur

(Starr 1976)

Pour des raisons neurophysiologiques (Candela et Kiang 1977), les réponses du nerf auditif et dans une moindre mesure, les réponses du tronc cérébral reflètent surtout le passage des signaux électriques qui correspondent aux fréquences aigues du stimulus (pour le nerf auditif, fréquences supérieures à 2000 Hertz). L'absence de réponse ne permet pas d'exclure une audition quasiment normale dans les fréquences plus graves. Il n'est pas possible d'affirmer l'absence complète d'audition sur la base d'un examen de potentiels évoqués. Cette limitation ne réduit pas l'intérêt de la méthode car la plupart des surdités congénitales, des atteintes toxiques ou traumatiques touchent d'abord et essentiellement les fréquences aigues.

Pour des raisons d'ordre pratique, nous avons dans ce travail concentré notre attention sur les réponses N_1 et N_V :

- .- N_1 , "potentiel d'action du nerf auditif", est formé surtout par des réponses unitaires de neurones à fréquence caractéristique élevée, entre 4 et 14000 Hertz. En effet, dans les unités à fréquence caractéristique élevée, les potentiels d'action se déchargent de façon synchronisée avec un seul pic d'activité maximale après une latence brève, alors que les unités à fréquence caractéristique basse répondent par des pics multiples, étalés dans le temps avec une latence plus longue (Candela & Kiang 1977).
- .- N_V est une décharge provenant du tronc cérébral. Sa composition et son origine sont moins bien étudiées que celles de N_1 . Il semble cependant que la réponse corresponde au passage synchronisé de potentiels d'action dans les voies qui aboutissent au relai auditif du colliculus inférieur.

Le but de cette étude a été d'examiner la fiabilité et l'utilité clinique de l'examen de potentiels évoqués du nerf auditif chez le nouveau-né et chez l'enfant difficile.

Pour dériver ces potentiels évoqués chez le nouveau-né, nous avons d'abord essayé d'appliquer une méthode d'électro-cochléographie avec dérivation entre une électrode de surface dans le conduit auditif externe et un clip sur le lobe de l'oreille (dérivation canal-lobe). Mais comme le nouveau-né a le conduit très étroit, la pose d'une électrode à ce niveau s'est révélée très difficile, voire souvent impossible. Nous avons donc progressivement été amenés à étudier une dérivation entièrement externe et à mettre une électrode au lobe de l'oreille et une autre au vertex (dérivation lobe-vertex). Nous avons donc finalement dû appliquer la méthode classique d'analyse des potentiels du tronc cérébral (Lieberman, Sohmer, Szabo 1973).

L'étude a d'abord débuté par intérêt académique avec les nouveaux-nés, afin de voir si oui ou non, les potentiels évoqués étaient décelables à cet âge. Et lorsque la méthode s'est avérée fiable et praticable, l'étude est devenue diagnostique et s'est étendue aux nourrissons et petits enfants.

Les sujets choisis sont:

- 1) 10 adultes âgés de 14 à 40 ans, en bonne santé, testés en cours d'étude pour démontrer la fiabilité de l'examen.
- 2) 33 nouveaux-nés prématurés et à terme du Service d'Obstétrique de la Maternité de Genève, en majorité sans problème, un certain nombre de cas adressés par le Service de Néonatalogie en raison d'une anamnèse familiale de surdité ou d'un traitement médicamenteux ototoxique.
- 3) 35 enfants âgés de 2 mois et demi à 10 ans, adressés par différents médecins et services pour investigation audiolinguistique.

METHODEA. Matériel et personnel

Le système de stimulation et d'enregistrement est celui préconisé par P. Momtandon et al., pour dériver les potentiels du nerf auditif dans le conduit auditif externe.

1. Stimulus

Le stimulus, click très bref (durée inférieure à 0,1 msec), à large spectre de fréquence (100 à 20000 Hz), produit par étincelle, peut être atténué ou amplifié. La fréquence de répétition peut être modifiée de 1 à 10 par seconde.

2. Electrode et dérivation

Deux types de dérivation sont utilisés dans ce travail:

a) Dérivation LOBE-VERTEX

L'électrode active, clip en argent auquel est soudé un fil conducteur est fixée au lobe de l'oreille. L'électrode de référence, est appliquée sur la peau du vertex. Il s'agit d'une électrode Pad (Red Dot Monitoring electrode standard nongelled with Micropore tape, 3M Company) branchée sur la partie femelle d'une électrode à bouton pression, dont la fiche mâle est connectée à une boîte. Cette électrode est fermement maintenue au contact de la peau par un bandeau adhésif ("Micropore surgical tape"). La mise à la terre est faite par une électrode d'électrocardiographie standard (Hewlett Packard 9301-0327) collée sur le front. Les trois électrodes sont branchées sur une boîte connectrice située à environ 10 cm de la tête du sujet.

L'électrode active, petit disque en or avec fil conducteur très souple, est placée sur la peau du conduit auditif externe aussi près du tympan que possible. L'électrode de référence est un clip attaché au lobe de l'oreille et l'électrode de mise à la terre est fixée au front. Les électrodes sont reliées à une boîte connectrice fixée sur un bandeau en caoutchouc qui est attaché autour de la tête du sujet.

3. Enregistrement

La boîte connectrice est reliée à un appareil portatif qui comprend entre autres, un mini ordinateur digital et un oscilloscope. Pour réduire l'importance des artefacts, les informations sont filtrées à leur entrée dans l'appareil avec rejet des fréquences au-dessous de 100 Hz et au-dessus de 5000 Hz. Les réponses analysées par l'ordinateur, apparaissent continuellement sur l'écran de l'oscilloscope où l'abscisse représente l'échelle de temps (1 division = 1 msec) et l'ordonnée, l'amplitude (1 division = 0,1 ; 0,5 ou 1 μV selon les cas). Elles peuvent être photographiées avec un appareil Polaroid. Le système est construit pour fonctionner dans n'importe quel local, sans isolement électromagnétique particulier.

B. Examen

1. Le sujet est, si possible, étendu et tranquille. Parfois il est assis ou dans les bras d'un adulte, L'examen se fait en général sans aucune sédation, à part quelques cas difficiles où le manque de collaboration rend nécessaire une anesthésie générale (kétalar ou lors d'intervention chirurgicale associée, narcose au fluotane). La sédation ne modifie pas les réponses (Sohmer & al 1978).

2. Personnel: un seul examinateur suffit dans le cas d'un sujet très collaborant . Mais deux personnes permettent en général, d'économiser le temps. Pour les nourrissons, en particulier âgés de plus de 3-4 mois, trois personnes sont nécessaires si l'on ne veut pas prolonger l'examen au-delà d'une demi-heure.

3. Local: le sujet est examiné soit dans la chambre où il est hospitalisé, soit dans un petit bureau, soit dans une salle d'examen adjacente à la pouponnière.

4. Préparation: la peau, avant la fixation des électrodes, est nettoyée à l'alcool-éther puis frottée avec une pâte conductrice électrolytique. On mesure la résistance entre l'électrode active et l'électrode de référence, qui doit être inférieure à 10 k Ω . Si la résistance dépasse ce chiffre, la peau est renettoyée ou un peu de pâte est ajoutée aux électrodes.

5. Enregistrement :

Le tube du stimulateur acoustique est tenu par l'examineur devant l'oreille à tester, à une distance de 4 cm, 2 cm ou 1 cm selon l'intensité désirée. La force du click est choisie en fonction de l'impression clinique. Elle varie d'environ 70 dB spl à 120 dB spl. Pour chaque intensité du click, les réponses sont répétées deux ou trois fois et d'après la stabilité et l'aspect du tracé, le nombre des réponses moyennes varie de 300 à 2000, suivant les cas.

6. Appréciation des réponses

Est considérée comme réponse une déflexion négative stable et répétable du tracé, de latence et de forme compatibles avec l'expérience acquise à l'examen des cas normaux. La présence des réponses est contrôlée par au moins deux intensités du click, l'une proche du seuil,

l'autre nettement supraliminaire. 70 dB spl peut être considéré comme seuil normal qui n'est pas élevé de manière significative (P.Montandon 1976). Pour chaque intensité, la latence des réponses du nerf auditif est comparée avec des valeurs normales (P.Montandon 1975). La latence des réponses du tronc cérébral est mesurée par rapport aux réponses du nerf auditif ($N_V - N_I$).

En cas d'absence de réponse à 120 dB spl, nous avons recours à la dérivation canal-lobe sans sédation si possible, ou avec anesthésie générale dans les cas de manque de collaboration.

Les réponses sont décalquées du polaroïd sur du papier millimétré, avec adjonction d'un facteur correctif de latence pour tenir compte de la longueur du tube et de la distance entre l'extrémité du tube et l'ouverture du conduit auditif externe.

La figure (1) illustre la méthode de dérivation canal-lobe.

La figure (2) montre la dérivation lobe-vertex.

CAS NORMAUX ADULTES

Pour vérifier la fiabilité de la méthode avec dérivation lobe-vertex, dix adultes âgés de 14 à 40 ans sans problème otologique anamnestique, et dont certains ont aussi été testés par audiométrie, ont été examinés au repos, sans sédation, dans une salle non insonorisée. Dans deux cas, les réponses ont été comparées avec celles obtenues par dérivation canal-lobe.

Les réponses sont des déflexions négatives stables et répétables. En dérivation lobe-vertex, les pics considérés sont N_I (nerf auditif) et N_V (région du colliculus inférieur). En dérivation canal-lobe, un seul pic N_I est nettement visible sur le tracé.

Le seuil objectif d'un adulte bien entendant dans une atmosphère non insonorisée avec bruit ambiant modéré étant d'environ 30 dB spl (tube à 1,2m du conduit auditif externe), les réponses sont surtout étudiées aux deux intensités suivantes:

- 68 dB spl (Niveau supraliminaire, donnant des réponses toutes positives chez les sujets bien entendants, en dérivation canal-lobe).
- 111 dB spl (Niveau juste au-dessous du seuil d'inconfort chez l'adulte normal).

A une intensité forte, quatre ondes successives se dessinent: N_I , N_{II} , N_{III} , complexe N_{IV-V} . Une onde N_{VI} est également visible sur certains tracés.

A une faible intensité, seul le complexe N_{IV-V} est très net, l'onde N_I est plus difficile à déceler.

Chez les 10 adultes testés: N_I est visible dans 9 cas sur 10

N_V est net dans les 10 cas

N_V est plus grand que N_I dans 9 cas sur 10

L'amplitude de N_I varie de 0,1 à 0,5 μV .

N_V varie sensiblement autour de 0,5 μV .

La latence de N_I correspond à celle de N_I en dérivation canal-lobe.

N_V ($N_V - N_I$) à 68 dB spl varie de 3,5 à 4,2 msec
111 dB spl varie de 3,6 à 4,6 msec

Ces résultats se répètent lors du même examen (au moins 2 enregistrements pour chaque intensité) et aussi lors de plusieurs examens successifs à des jours différents (5 cas sur 10 ont plusieurs examens).

La figure 3 illustre les tracés obtenus chez 3 adultes, avec les ondes I et N_V et aussi les ondes intermédiaires.

La figure 4 montre la comparaison chez deux adultes, des deux dérivations lobe-vertex et canal-lobe. N_I a la même latence sur les deux dérivations.

On essaie aujourd'hui de détecter la surdité et les autres handicaps le plus tôt possible afin de mieux intégrer l'handicapé dans le milieu social. Il est démontré que pour l'enfant handicapé auditif, la prise en charge précoce par un institut spécialisé avec entraînement auditif et apprentissage de lecture labiale est primordiale et urgente. De plus, le port de l'amplificateur acoustique est plus mal toléré à mesure que l'enfant grandit. Si l'on parvient à dépister et à éduquer le déficient auditif dès le très bas âge pendant la période d'induction de langage, les handicapés auditifs ne devraient plus jamais devenir des "sourds-muets", étiquette que l'on cherche à éliminer définitivement.

Les réactions sensori-motrices du nouveau-né aux intensités sonores très fortes, mouvements des membres, réflexe de Moro, mouvements des paupières, réflexe d'arrêt, réflexe acoutrope de la tête,... (Downs 1971) sont d'une part difficiles à évaluer et d'autre part dépendantes des conditions d'examen et de la maturation du système nerveux central. Bien qu'elles offrent une idée directrice, elles ne donnent pas un résultat très objectif.

Plusieurs groupes (Lieberman, Sohmer, Szabo 1973; Hecox, Galambos 1974; Schulman-Galambos, Galambos 1975; Mokotoff, Schulman-Galambos, Galambos 1977; Starr & al 1977) ont appliqué les potentiels évoqués chez les nouveaux-nés prématurés et à terme. Certains prennent en considération les ondes N_I du nerf auditif et N_V de la région du colliculus inférieur, d'autres l'onde N_V seule. Ils ont tous trouvé que la latence des réponses est inversement proportionnelle à l'intensité du stimulus et qu'elle diminue avec l'âge (jusqu'à 18 mois).

Pour Starr & al, les potentiels sont présents dès la 25ème semaine de

gestation. Quant à la maturation des systèmes nerveux central et périphérique, les opinions sont divergentes. Pour certains, la diminution des latences avec l'âge est le reflet de la maturation du système nerveux périphérique, pour d'autres, elle représente la maturation des systèmes nerveux central et périphérique. Lieberman, Sohmer et Szabo pensent qu'à la naissance, la maturation du système nerveux périphérique est achevée. Pujol & al. 1970-1973-1976 par leurs études histologiques de maturation du système auditif chez plusieurs animaux et en particulier chez le chat, démontrent que la maturation suit une cinétique centripète depuis la périphérie jusqu'à l'étage thalamo-cortical.

Nous avons testé de mars à juin 1977, dans le Service d'Obstétrique de la Maternité de Genève 33 nouveaux-nés dont:

10 prématurés de 28 à 36 semaines

23 bébés à terme de 37 à 41 semaines

A. PREMATURES

Les prématurés d'âge gestationnel compris entre 28 et 36 semaines ont été examinés en moyenne 15 jours après la naissance (variation de 1 à 67 jours, âge lors de l'examen entre 35 et 39 semaines de gestation).

Voici les résultats obtenus en dérivation lobe-vertex:

- a) 2 nouveaux-nés prématurés ont un seuil N_I (68 dB spl) analogue à celui de l'adulte et N_V inconstant (tantôt présent, tantôt absent), l'un né à 33 semaines examiné à 35 semaines avait eu un traitement prophylactique de Garamycine pendant 5 jours pour suspicion de broncho-aspiration; l'autre né à 36 semaines, examiné à 39 semaines, avait un oncle paternel sourd et a été testé à 2 reprises à 10 jours d'intervalle.

b) 7 nouveaux-nés prématurés ont un seuil N_I élevé (110 dB spl

et N_V inconstant:

4 enfants nés de grossesse gémellaire à 33 et 36 semaines, examinés respectivement à 37 et 36 semaines

2 autres bébés ont eu un traitement prophylactique de Garamycine durant 7 et 9 jours à la suite de la rupture prolongée des membranes ou de détresse respiratoire sur immaturité pulmonaire.

1 bébé sans problème particulier

c) Un nouveau-né à 33 semaines, examiné à 35 semaines n'a pas de réponse.

Cinq bébés du groupe b) et celui du groupe c) ont été recontrôlés entre 9 et 12 mois. Tous avaient alors des réponses N_I et N_V bien nettes déjà à 68 dB spl.

La figure 5 illustre le cas du bébé du groupe c) sans réponse à la naissance et ayant des réponses nettes à l'âge de 9 mois.

Ainsi, chez les prématurés, on peut déjà déceler une réponse du système auditif au seuil, analogue à celle de l'adulte. Quant aux enfants sans réponse interprétable ou avant un seuil élevé, les contrôles effectués au cours du dernier trimestre de la première année montrent des réponses normales concordant avec l'impression des parents sur le comportement auditif de leurs enfants.

B. NOUVEAUX-NÉS A TERME

Les nouveaux-nés à terme d'âge gestationnel compris entre 37 et 41 semaines ont été examinés au cours de la première semaine après la naissance (variation de 5 heures à 18 jours, âge lors de l'examen entre 37 et 42-43 semaines). Ces bébés sont nés par voie basse avec ou

sans intervention instrumentale (forceps, ventouse) ou par césarienne.

Les potentiels évoqués obtenus par la dérivation lobe-vertex et dans deux cas par la dérivation canal-lobe montrent que:

1) 13 bébés ont un seuil N_I du nerf auditif "normal" (68 dB spl):

parmi les 13 5 ont une réponse N_I nette

6 ont une réponse N_V variable, détectable surtout à une intensité très forte

Deux de ces bébés avaient eu un traitement de Garamycine pendant 4-5 jours, soit à titre prophylactique, soit pour une broncho-aspiration massive.

2) 6 bébés ont un seuil un peu élevé (78, 88 dB spl) dont 3 avec N_V net et 1 avec N_V variable.

3) 4 bébés ont un seuil très élevé (111 dB spl) ou n'ont pas de réponse. Le bébé n'ayant pas de réponse, avait eu des problèmes néonataux importants (naissance à 39 semaines par césarienne pour souffrance foetale aigue, réanimation, pneumonie par broncho-aspiration traitée par Garamycine durant 11 jours), Il fut examiné à trois reprises sans succès au cours des trois premières semaines de la vie. Ces quatre bébés recontrôlés à l'âge de 8-10 mois, montrent tous des réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuil analogue à celui de l'adulte.

La figure 6 illustre six cas parmi les 13 ayant des réponses nettes dès le premier examen.

La figure 7 montre la reproductibilité de l'examen chez un nouveau-né de 37 semaines, examiné au 6ème jour puis au 10ème jour.

D'après l'étude de ces 33 nouveaux-nés prématurés et à terme, quelques aspects méritent d'être relevés et discutés:

- La méthode de dérivation externe lobe-vertex non traumatique est réalisable chez le nouveau-né et donne des réponses répétables et fiables.
- Le nouveau-né peut avoir une réponse bien nette N_I du nerf auditif à un seuil analogue à celui de l'adulte.
- La latence de la réponse N_I du nerf auditif concorde avec celle de l'adulte.
- La latence N_V ($N_V - N_I$) varie de 4 à 5 msec. Elle est donc plus prolongée que celle de l'adulte.
- La réponse N_V de la région du colliculus inferior est, soit présente soit variable (détectable surtout à un seuil élevé), soit absente à la naissance et devient nette et constante lors du contrôle au cours de la première année. De ce résultat émanent deux hypothèses:

a) soit lors de l'examen à la naissance, le moyennage des réponses variant de 300 à 2000 (les réponses sont captées dès que N_I est bien visible, car si l'examen se prolonge, les mouvements du bébé crée des artéfacts qui peuvent masquer les réponses présentes) est insuffisant pour déceler la réponse centrale N_V (qui, comme chez l'adulte, n'apparaît qu'à partir d'un moyennage supérieur à celle de N_I).

b) soit le système nerveux central d'où provient la réponse N_V avec sa latence plus prolongée que celle de l'adulte n'a pas encore achevé sa maturation alors que le système nerveux périphérique est déjà mature. Cette dernière hypothèse rejoindrait la démonstration histologique de la maturation centripète du

système nerveux chez l'animal, par Pujol.

- Le pourcentage des réponses au seuil est plus élevé chez les nouveaux-nés à terme (13/23 soit 56%) que chez les nouveaux-nés prématurés (2/10 soit 20%). Chez ces derniers, les seuils élevés sont plus fréquents (7/10 soit 70%) et la réponse N_V est toujours variable. Donc il semble que chez le prématuré, la réponse peut être captée mais souvent à un seuil plus élevé et que la maturation du système nerveux central soit moins avancée que chez le bébé à terme.

Si l'enregistrement des potentiels évoqués chez le nouveau-né est réalisable, il n'est pas toujours facile car les mouvements du bébé peuvent perturber transitoirement le tracé ou le rendre ininterprétable. La figure 8 montre les tracés chez un bébé de 4 mois en état d'agitation (tracé ininterprétable) et une demi-heure plus tard lors du sommeil spontané (réponses nettes, répétibles).

APPLICATIONS DIAGNOSTIQUES CHEZ L'ENFANT

Actuellement, en l'absence de dépistage systématique chez le nouveau-né, la plupart des surdités précoces sont diagnostiquées à un âge plus avancé, en particulier après l'âge normal d'apparition du langage.

En fonction de la gravité de l'atteinte auditive, il y aura soit absence soit retard de langage ou défaut d'élocution. La précocité du diagnostic est un facteur important pour la réhabilitation et par conséquent l'avenir d'un déficient auditif. Plus la période de privation auditive s'allonge, plus il est vraisemblable qu'elle s'accompagne d'un certain retard du développement psycho-moteur qui ne peut qu'accroître les difficultés d'intégration sociale et scolaire qui caractérisent l'enfant sourd.

Une surdité dans la famille, un syndrome malformatif associé ou non à une malformation auriculaire, une naissance avec facteurs de risque, sont quelques éléments parmi les causes prénatales, périnatales et post-natales qui devraient toujours amener le médecin à demander un examen audiologique plus précis. Il est important de relever que dans quasiment tous les cas, l'anamnèse fournie par les parents (quelquefois par l'enfant lui-même) est primordiale et que l'impression de ces derniers est en général judicieuse malgré leur angoisse et leur réaction transitoire de fuite des réalités lors de l'annonce du déficit.

Dans l'évaluation d'une surdité chez l'enfant, il faut savoir si l'enfant ne reçoit pas les informations acoustiques nécessaires à la compréhension de son environnement, ou s'il les reçoit ces informations mais n'est pas capable de les comprendre. Les conséquences de cette distinction sont importantes: -dans le premier cas, l'oreille fonctionne mal; la réhabilitation doit inclure une compensation du déficit par amplification acoustique.

-dans le deuxième cas, puisque l'oreille fonctionne normalement, la même amplification est inutile et pourrait même devenir dangereuse (traumatisme acoustique).

Dans le cas de malformations multiples, ou de retard mental primaire, cette différenciation est très difficile à faire cliniquement. Seul

l'examen des potentiels évoqués auditifs permet de différencier très nettement entre une atteinte des voies basses du système auditif (nerf auditif et tronc cérébral) et atteinte des centres corticaux.

Pour illustrer les résultats obtenus par la méthode de dérivation lobe-vertex, nous avons pris en considération les cas adressés à la Clinique ORL de Genève du 15.4.1977 au 23.3.1978, soit 35 enfants âgés de 2 mois et demi à 10 ans, qui posaient des problèmes aux parents, au sujet lui-même, à l'école, à un médecin de la ville ou à un autre service hospitalier. Nous avons groupé les problèmes de manière arbitraire en sept catégories (en fait, chez le même enfant, peuvent coexister plusieurs problèmes):

- I. Retard psycho-moteur.
- II. Trouble de langage (retard, régression, absence, trouble d'élocution) isolé ou associé à un retard psycho-moteur.
- III. Suspicion de surdité dans la famille.
- IV. Facteurs de risque périnataux.
- V. Malformations.
- VI. Applications en oto-neurologie (examen du fonctionnement des voies auditives, localisation des lésions en cas de coma par exemple)
- VII. Cas divers: hypoacousie subjective ou notée par une autre personne; recherche du degré de déficience auditive.

Avant de pratiquer l'examen électro-physiologique, nous essayons d'acquérir une impression clinique de la capacité auditive de l'enfant qui se fonde sur l'anamnèse, l'examen ORL et un examen pédo-audiologique adapté à l'âge de l'enfant et pratiqué par une audiométricienne qualifiée.

Sur les 35 enfants examinés, 18 l'ont été sans sédation et 17 avec anesthésie générale (15 avec kétalar, 2 avec fluotane).

Trois nourrissons nous ont été adressés pour ce problème.

Cas no 1

.Anamnèse: Bébé de 7 mois et demi dont le développement psycho-moteur est très retardé (difficulté à tenir la tête droite en position assise, ne prend pas d'objet dans les mains) et dont le périmètre crânien augmente progressivement. Dans le cadre des investigations, le pédiatre demande examen auditif afin d'exclure un déficit associé au retard psycho-moteur.

.Examen des réflexes acoustiques: Moro présent au Barany et à la clochette.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Le retard psycho-moteur n'est pas associé à un trouble auditif. Il n'y a pas lieu d'envisager une amplification acoustique lors de la réhabilitation.

.Catamnèse: Les investigations subséquentes ont montré une atrophie sous corticale bilatérale (ventricules latéraux) d'étiologie indéterminée.

Cas no 2

.Anamnèse: Nourrisson de 10 mois avec dyspnée haute intermittente, déformation crânienne récente et progressive, retard psycho-moteur (ne tient ni sa tête ni son corps), avec suspicion de surdité (ne répond à aucun stimulus) est hospitalisé pour investigations.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: L'oreille et les relais du tronc cérébral fonctionnent. Il n'y a pas lieu d'envisager une amplification acoustique.

.Catamnèse: Les investigations subséquentes ont abouti à la suspicion d'un syndrome d'incontinence pigmentaire associant une microcéphalie à des troubles de téguments.

Cas no 3

.Anamnèse: Nourrisson de 19 mois adressé par un pédiatre pour retard psycho-moteur depuis l'âge de 8 mois avec mauvaise réaction aux bruits.

.Examen psycho-acoustique:

-test de nom: réaction à 70 dB

-Barany et cloche: réaction ddc

-white noise: réaction de peur et pleurs à 90-100 dB.

-audiogramme en champ libre. (sons purs et bandes étroites): réaction à 70 dB

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Ce cas illustre la discordance entre l'examen psycho-acoustique, test subjectif, qui montre un déficit important et les potentiels évoqués qui montrent les réponses normales. Il n'y a pas lieu d'envisager une amplification acoustique.

.La figure 9 montre les réponses avec seuils normaux.

** Dans les trois cas, l'examen a montré l'intégrité de l'oreille et des relais du tronc cérébral. Le manque de réaction aux bruits avait donc une origine plus centrale, peut-être corticale ou inorganique. La réhabilitation doit donc être adaptée à ce type de déficit et ne peut inclure une amplification acoustique.

I. Trouble du langage isolé ou associé à un retard psycho-moteur.

Quatorze enfants âgés de 2 à 8 ans ont été examinés.

.- 8 avaient des seuils normaux (nerf auditif et tronc cérébral;

7 ont été examinés par dérivation lobe-vertex, 1 par dérivation lobe-vertex et canal-lobe)

.- 1 avait des seuils élevés (nerf auditif et tronc cérébral; dérivations utilisées: lobe-vertex + canal-lobe)

.- 5 n'avaient pas de réponse (nerf auditif et tronc cérébral; dérivations utilisées: lobe-vertex + canal-lobe)

Voici quelques exemples:

.Anamnèse: Un enfant de 4 ans avec développement normal jusqu'à l'âge de 7 mois aurait présenté brusquement un changement de caractère avec agressivité et phobie. Il n'y a pas de langage. D'après la mère, il entendrait normalement, malgré ses réactions variables aux bruits. Il est en cours de traitement psychologique.

.Examen psycho-acoustique:

-réflexe d'orientation-investigation positif au Barany et à la cloche

-examen vocal: réaction à la musique de 40-50 dB

En fin d'examen, sans raison apparente, aucune réaction n'est plus obtenue.

.Potentiels évoqués (dérivations lobe-vertex et canal-lobe et enregistrement sous kétalar en raison de l'agressivité de l'enfant): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux

.Conclusion: L'oreille, le nerf auditif et les relais du tronc cérébral fonctionnent normalement. L'absence de syndrome neurologique associé rend une surdité corticale peu probable. L'enfant entend probablement de façon normale.

L'absence de langage associé au trouble du comportement semble avoir une origine psychologique. Une réhabilitation auditive n'est pas indiquée.

Cas no 2

.Anamnèse: Enfant de 4 ans qui à l'âge de 2 ans, parlait bien. Depuis 6 mois, hésite. Hypoacousie notée par deux jardinières d'enfants.

. Examen psycho-acoustique:

-voix chuchotée non perçue

-audiogramme: déficit de transmission de 40 dB environ

.Potentiels évoqués (dérivations lobe-vertex et canal-lobe)

-réponses du nerf auditif (dérivations lobe-vertex et canal-lobe) et du tronc cérébral (dérivation lobe-vertex) à partir de 88dB spl.

-pas de réponse du nerf auditif à 68 dB spl (seuil normal)
(dérivation canal-lobe)

.Conclusion: Il s'agit d'un seuil élevé. Le déficit est d'origine périphérique (oreille interne ou nerf auditif). Ce seuil est compatible avec un seuil audiométrique aux environs de 40 dB, ce qui confirme l'audiogramme. Une réhabilitation auditive avec essai de prothèse acoustique et logopédie est indiquée.

Cas no 3

. Anamnèse: Enfant de 2 ans avec régression de langage notée quatre mois avant l'examen, à la suite d'une épisode de fièvre et de vomissements transitoires et de perte d'équilibre durant une semaine. Suspicion de surdité par les parents.

.Examen psycho-acoustique:

-réflexe d'orientation-investigation: nul au Barany (100 dB)

-champ libre: aucune réponse aux sons purs, aux bruits blancs, aux bandes étroites, à la musique à 90 et 100 dB.

.Potentiels évoqués:(dérivations lobe-vertex et canal-lobe): pas de réponse ni du nerf auditif ni du tronc cérébral à 120 dB spl.

.Conclusion: Le résultat est compatible avec un important déficit périphérique et confirme la suspicion de surdité profonde bilatérale.

L'enfant a probablement eu une labyrinthite avec surdité secondaire. Une réhabilitation auditive avec tentative d'amplification et logopédie est urgente, afin d'éviter la régression du langage déjà appris.

Cas no 4

.Anamnèse: Enfant de 2 ans et demi adressé pour absence de langage et suspicion de surdité profonde. L'enfant est déjà appareillé et suivi par un institut spécialisé à l'étranger. Les parents voudraient connaître le degré de surdité.

A l'âge d'un mois, l'enfant avait été hospitalisé pour entérite grave et traitée par Garamycine durant 17 jours.

.Examen psycho-acoustique: avec ou sans appareil, aucune réaction à 90-100 dB.

.Potentiels évoqués (dérivations: canal-lobe ddc et lobe-vertex à gauche) pas de réponse ni du nerf auditif ni du tronc cérébral à 120 dB spl.

.Conclusion: Le résultat est compatible avec un important déficit périphérique et confirme la surdité profonde. L'étiologie de la surdité pourrait être l'ototoxicité de la Garamycine.

La réhabilitation auditive avec logopédie doit être poursuivie.

Cas no 5

.Anamnèse: Garçon de 3 ans et demi avec absence de langage, a un développement psycho-moteur normal. Quatre années auparavant, la mère avait contracté un cytomégalo-virus au cours d'une grossesse et avait donné naissance à une fille atteinte de cette maladie avec retard psycho-moteur, trouble du langage, et atteinte oculaire mais sans atteinte auditive. Les parents devant les réactions variables aux bruits de leur fils, suspectent une surdité et ont consulté plusieurs médecins.

.Examen psycho-acoustique:

-réflexe d'orientation-investigation: réponses douteuses

-examen vocal: réponses non répétables

-test de nom: réponses non répétables

-phrases simples semblent tantôt comprises tantôt non comprises

.Potentiels évoqués (dérivations lobe-vertex et canal-lobe): pas de réponse ni du nerf auditif ni du tronc cérébral à 120 dB spl.

.Conclusion: Le résultat est compatible avec un important déficit périphérique et confirme la suspicion de surdité. L'étiologie de la surdité n'est pas encore élucidée (éventuelle influence tardive du cytomégalo-virus? D'après la littérature, aucun cas d'atteinte n'est mentionné après une longue latence d'une année et demie).

Une réhabilitation auditive avec tentative d'amplification et logopédie est indiquée et l'enfant est adressé à un centre spécialisé.

.Catamnèse: 16 mois après l'examen, le centre de réhabilitation signale

que l'enfant est appareillé et actuellement au jardin d'enfants, a un excellent déclenchement de langage.

.La figure 10 montre l'absence de réponse même à une forte intensité (120 dB spl).

Cas no 6

.Anamnèse: Garçon de 5 ans et demi avec retard psycho-moteur et absence de langage. Naissance difficile (toxicose, césarienne + forceps).

Aspiration méconiale avec cyanose et hypotonie, traitement par oxygène pendant 48 h. Puis septicémie à Klebsiella traité par Kanamycine 12 jours et Garamycine 14 jours.

Suspicion de surdité profonde par les parents et le médecin.

L'enfant suit une formation scolaire spéciale avec logopédie.

.Examen psycho-acoustique: réagit au Barany mais pas à la cloche. Le reste est impossible à tester.

.Potentiels évoqués (dérivations lobe-vertex et canal-lobe): pas de réponse ni du nerf auditif ni du tronc cérébral à 120 dB spl.

.Conclusion: Le résultat est compatible avec un important déficit périphérique et confirme la suspicion de surdité.

Dans ce cas, plusieurs facteurs étiologiques périnataux peuvent entrer en ligne de compte.

Une réhabilitation auditive avec tentative d'amplification acoustique et logopédie est indiquée de manière urgente, vu l'âge de l'enfant. Ce dernier est donc adressé à un centre spécialisé.

.Catamnèse: 15 mois après l'examen, et malgré les tentatives continues de réhabilitation avec amplification acoustique, le langage n'est pas encore déclenché. Il faut noter que l'enfant est suivi parallèlement pour d'importants troubles psychotiques, ce qui pourrait expliquer cet échec.

.La figure 11 montre l'absence de réponse même à une forte intensité (120 dB spl).

Cas no 7

.Anamnèse: Fillette de 6 ans avec retard important de langage. Logopédie depuis 6 mois. Adressée de l'étranger pour investigation d'une éventuelle surdité suspectée par le pédiatre. Surdité moyenne chez le père.

.Examen psycho-acoustique:

-réflexe d'orientation-investigation nul à 100 dB

-test de nom: pas de réaction à 90 dB

-examen vocal: aucune réaction valable même à la musique de 90 dB

-à noter que l'enfant dit quelques mots d'une voix non compatible avec une surdité sévère.

.Pôtiels évoqués (dérivations lobe-vertex et canal-lobe): pas de réponse ni du nerf auditif ni du tronc cérébral à 120 dB spl.

.Conclusion: Le résultat est compatible avec un important déficit périphérique.

Une réhabilitation auditive avec tentative d'amplification et logopédie est indiquée.

** Ainsi, pour les cas no 3,4,5,6,7, les potentiels évoqués ont permis de confirmer ou de poser le diagnostic de surdité profonde, et d'orienter les enfants vers un centre de réhabilitation auditive.

III. Suspicion de surdité familiale

Deux bébés ont été examinés dans ce cadre.

Cas no 1

.Anamnèse: Bébé de 4 mois avec réactions variables aux bruits. Dans la famille, plusieurs cas de surdité. Les médecins consultés ont donné des avis divergents.

.Examen psycho-acoustique: réagit aux différents petits bruits.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Aucun signe de déficit organique, surdité très improbable. Aucune mesure thérapeutique à envisager. Contrôle ultérieur en cas de changement de comportement.

Cas no 2

.Anamnèse: Bébé dont la surdité familiale est connue depuis plusieurs générations. (grands-parents des deux côtés, parents, soeur aînée), a été testé à trois reprises à l'âge de 2 mois et demi, 3 mois et demi, et 4 mois et demi.

D'après l'arrière grand-mère bien entendante, l'enfant réagit à certains bruits et note une nette différence entre cet enfant et sa soeur profondément sourde.

.Potentiels évoqués: a) dérivation lobe-vertex: tracé difficile à interpréter.

b) dérivation canal-lobe: -à gauche, pas de réponse du nerf auditif à 120 dB spl

-à droite, réponse du nerf

auditif à 100 dB spl.

.Conclusion: Le résultat est compatible avec un déficit périphérique

bilatéral, plus important à gauche qu'à droite.

Une réhabilitation auditive avec tentative d'amplification et logopédie est indiquée, et l'enfant est adressé tout de suite au même centre spécialisé que sa soeur.

.Catamnèse: La logopédiste signale certains progrès après une période difficile de quelques mois. Les résultats sont meilleurs que ceux obtenus chez la soeur aînée, ce qui semble confirmer l'existence de restes auditifs.

.La figure 13 montre chez la cadette un reste auditif à droite à une forte intensité (100 dB spl) alors que chez l'aînée (figure 12) aucune réponse n'est décelable même à une très forte intensité. (120 dB spl)

** Dans les deux cas, l'anamnèse de surdité familiale motive l'examen qui permet dans le cas no 1, de rassurer les parents, et dans le cas no 2, de poser l'indication de réhabilitation adéquate.

IV. Facteur de risque périnataux

A part quelques facteurs de risque connus tels que l'hyperbilirubinémie due à l'incompatibilité du facteur Rhésus ou associée à la prématurité, le traitement par O₂, l'anoxie importante (Fraser) et les médicaments ototoxiques (Schuknecht), d'autres facteurs tels que les traumatismes obstétricaux sont souvent incriminés, sans que la relation de cause à effet soit bien établie.

Cas no 1

.Anamnèse: Nouveau-né de trois semaines, né à terme par ventouse, opéré

d'atrésie oesophagienne, puis traité par Ampicilline et Garamycine pendant 9 jours. L'ototoxicité de la Garamycine motive la demande du test auditif.

.Potentiels évoqués(dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Il n'y a pas d'atteinte significative du système auditif.

s no 2

.Anamnèse: La mère signale que son bébé de 4 mois réagit variablement aux bruits. Dans les antécédents, on relève plusieurs facteurs de risque. Naissance à la 27^e semaine avec forceps. Poids à la naissance de 780g. Détresse respiratoire. Ictère. Hospitalisation pendant 4 mois avec trois épisodes d'infection pulmonaire et urinaire, avec un épisode d'apnée ayant nécessité une réanimation. Traitement par Ampicilline et Garamycine pendant trois fois 10 jours.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Il n'y a pas d'atteinte du système auditif. Un contrôle en cas de problème auditif ultérieur est conseillé aux parents.

.La figure 14 montre les réponses avec seuils normaux.

** Dans les deux cas, malgré les facteurs de risque multiples, l'audition est dans les limites normales.

V. Malformations

Les malformations auriculaires unilatérales ou bilatérales varient dans le degré d'atteinte de l'oreille externe, moyenne et interne. Leur étiologie toujours prénatale, est soit génétique, soit virale, soit toxique, soit encore indéterminée. Elles peuvent être associées à d'autres malformations congénitales.

En cas de syndrome malformatif, il est utile de connaître la capacité auditive pour ne pas négliger une cause d'aggravation d'un retard de développement, et pour pouvoir entreprendre une réhabilitation auditive, parallèlement à toutes les autres mesures nécessaires.

Cinq enfants dont un, atteint de malformations multiples sans atteinte de l'oreille externe, et quatre avec malformation de l'oreille externe ont été examinés.

Cas no 1

.Anamnèse: Enfant de 5 ans avec méningoencéphalocèle opéré à 2 mois, microcéphalie, hydrocéphalie opérée à 19 mois, scoliose, équin-varus, cécité bilatérale et retard psycho-moteur très important. Le pédiatre suspecte une surdité associée.

.Examen psycho-acoustique: réactions douteuses, ininterprétables.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif avec seuils et latence normaux; réponses du tronc cérébral avec seuils normaux mais latence $N_V - N_I$ droite-gauche asymétrique et amplitude faible.

.Conclusion: Le système auditif est intact jusqu'au nerf auditif y compris. L'anomalie des latences du tronc cérébral suggère une atteinte des voies auditives à ce niveau. Au vu de l'expérience restreinte dont nous disposons, il n'est pas possible de préciser le caractère de cette atteinte cérébrale. Malgré l'intégrité du système périphérique, il est possible que l'audition soit perturbée (surdité centrale?).

Chez cet enfant, une réhabilitation sans amplification acoustique est donc indiquée.

.La figure 15 montre les réponses du nerf auditif et du tronc cérébral aux seuils mais l'asymétrie de latence $N_V - N_I$ est nette entre le côté droit et gauche.

cas no 2

.Anamnèse: Bébé de 2 mois et demi avec microtie et atrésie du conduit auditif externe droit, oreille normale à gauche, qui réagit bien aux bruits d'après les parents. On relève un cas de surdité dans les antécédents familiaux.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex, stimulation de l'oreille bien formée à gauche): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Il n'y a pas d'atteinte du système auditif du côté gauche. Il n'y a pas lieu d'envisager une réhabilitation auditive.

cas no 3

.Anamnèse: Enfant de 4 ans avec syndrome des premier et deuxième arcs branchiaux à gauche: atrésie du conduit auditif externe, hypoplasie mandibulaire avec dysarthrie, hémiparésie faciale avec hypoplasie des tissus mous de L'hémiface. Selon la mère, l'enfant entend bien.

.Examen psycho-acoustique: audiogramme: seuils probables dans les limites normales.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex à droite): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Il n'y a pas d'atteinte du système auditif du côté droit qui est bien conformé. Il n'y a pas lieu d'envisager une réhabilitation auditive. La logopédie est indiquée pour corriger la dysarthrie en attendant une correction chirurgicale de l'anomalie mandibulaire.

** Ainsi dans les trois cas, en fonction de la capacité auditive, les mesures thérapeutiques adéquates sont indiquées.

VI. Applications en oto-neurologie

La présence de réponse au niveau du tronc cérébral peut être considérée comme un signe d'intégrité des voies et relais auditifs à ce niveau. L'intégrité de ces voies semble difficilement compatible avec une lésion ou oedème de voisinage. En cas de coma, la présence de réponses auditives évoquées devrait donc signifier que le tronc cérébral n'est pas atteinte de manière importante. Ainsi l'examen pourrait permettre dans une certaine mesure de prévoir l'issue d'un coma: réponses présentes, réveil probable; réponses absentes, réveil peu probable, ou séquelles graves. (Sohmer 1977)

Cas no 1

.Anamnèse: Petite fille de 7 ans et demi, comateuse, avec atteinte partielle ou totale des V, VII, VIII, IX^e nerfs crâniens et syndrome cérébelleux.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex):réponses du nerf auditif avec seuils normaux et absence de réponse du tronc cérébral.

.Conclusion: Le tronc cérébral est touché, le réveil est peu probable.

.Catamnèse: L'enfant est décédé quelques semaines plus tard. Il s'agit d'un astrocytome protubérantiel qui n'a pu être excisé en totalité et n'a pas régressé sous radiothérapie.

.La figure 16 montre les réponses du nerf auditif avec absence de réponse du tronc cérébral.

Cas no 2

.Anamnèse: Fillette de 5 ans victime d'un accident de circulation. Coma profond avec mydriase droite, déviation conjuguée des yeux à gauche et convulsions.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Le tronc cérébral n'est pas touché, le réveil est probable.

.Catamnèse: L'enfant est sorti du coma après récupération progressive.

.La figure 17 montre la présence des réponses du nerf auditif et du tronc cérébral.

s no 3

.Anamnèse: Enfant de 10 ans, victime d'un accident de circulation avec anisocorie, tétraplégie spastique, et fractures multiples.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Le tronc cérébral n'est pas touché, le réveil est probable.

.Catamnèse: L'enfant est resté 3 mois à l'hôpital, à la sortie l'état de conscience est proche de la normale, et après une période d'aphasie

complète, elle présente une dysphasie s'atténuant progressivement, et la spasticité très prononcée aux membres supérieurs est en voie de régression

.La figure 18 montre les réponses du nerf auditif et du tronc cérébral.

** Ainsi, en cas de coma, dans le cas no 1, l'absence de réponse au niveau du tronc cérébral prévoit un mauvais pronostic, alors que dans les cas nos 2 et 3, la présence de réponse du tronc cérébral permettrait de prévoir une issue plus favorable.

VII. Cas divers

Six enfants ont été examinés pour hypoacousie subjective ou suspectée par une autre personne.

Les résultats sont groupés en 3 catégories:

A- réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

B- réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils élevés.

C- pas de réponse.

GRUPE A

Cas no 1

.Anamnèse: Garçon de 4 ans, avec fracture temporo-occipitale unilatérale récente. Adressé par un médecin de l'étranger pour suspicion d'atteinte auditive.

.Examen psycho-acoustique:

-réflexe d'orientation-investigation: présent ddc

-réflexe cochléo-palpébral: présent ddc

-examen vocal: cherche source sonore dès 30 dB

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Pas d'atteinte du système auditif. Le problème est probablement psychologique. Il n'y a pas lieu d'envisager une réhabilitation auditive.

Cas no 2

.Anamnèse: Fillette de 8 ans se plaignant d'hypoacousie alors qu'elle n'a pas de problème scolaire. A noter que dans le cadre familial de cet enfant est perturbé.

.Examen psycho-acoustique:

-audiogramme: seuils auditifs dans les limites normales.

-examen vocal: musique perçue à 20 dB ddc (casque)

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex): réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux.

.Conclusion: Pas d'atteinte du système auditif. Le problème est probablement psychologique. Il n'y a pas lieu d'envisager une réhabilitation auditive.

GRUPE B

.Anamnèse: Garçon de 6 ans sans problème scolaire ni linguistique notable, à part un défaut d'élocution du "s". Le père suspecte une hypoacousie gauche. La mère a pris des antithyroidiens au cours de la grossesse.

.Examen psycho-acoustique:

-voix chuchotée non perçue à gauche, perçue à droite.

-audiogramme: à droite, seuils normaux; à gauche, déficit de perception de 30-40 dB sur les fréquences aigues.

.Potentiels évoqués (dérivation lobe-vertex):

-à droite, réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils normaux (68 dB spl)

-à gauche, réponses du nerf auditif et du tronc cérébral avec seuils élevés (78 dB spl)

.Conclusion: Hypoacousie unilatérale gauche confirmée et objectivée. Il n'y a pas lieu d'envisager une réhabilitation auditive au vu de l'intégrité de l'audition à droite.

GRUPE C

.Anamnèse: Enfant de 5 ans et demi avec surdité brusque à droite, découverte fortuitement lors d'un contrôle médical.

.Examen psycho-acoustique:

-audiogramme: à gauche, seuils dans les limites normales

à droite, déficit de 70-80 dB sur les fréquences aiguës

.Potentiels évoqués (dérivation canal-lobe):

à gauche, réponses du nerf auditif avec seuils normaux

à droite, pas de réponse du nerf auditif à 120 dB spl

.Conclusion: Ce résultat confirme et objective la présence d'un déficit périphérique unilatéral droit. Au vu de l'intégrité du système à gauche il n'y a pas lieu d'envisager de réhabilitation auditive.

Cas no 2

.Anamnèse: Nourrisson de 1 an avec réactions variables aux bruits.

Naissance difficile. Pas de surdité dans la famille.

.Potentiels évoqués (dérivation canal-lobe): pas de réponse du nerf auditif à 120 dB spl ddc.

.Conclusion: Le résultat est compatible avec un important déficit périphérique bilatéral dont l'étiologie n'est pas encore élucidée.

Une réhabilitation auditive immédiate avec tentative d'amplification et logopédie est indiquée.

Cas no 3

.Anamnèse: Enfant de 2 ans avec suspicion de surdité profonde par les parents et le médecin. Naissance sans problème, aucune maladie notable, pas de surdité dans la famille.

.Potentiels évoqués (dérivation canal-lobe): pas de réponse du nerf auditif à 120 dB spl ddc.

.Conclusion: Ce résultat est compatible avec un important déficit péri-

-phérique bilatéral et confirme la suspicion de surdité profonde.

L'étiologie de la surdité n'est pas élucidée.

Une réhabilitation auditive avec tentative d'amplification et logopédie est indiquée.

** Dans les six cas, l'examen des potentiels évoqués a permis d'évaluer l'audition, de confirmer ou d'infirmier une impression clinique. Les potentiels évoqués amènent donc un élément complémentaire objectif dans l'élaboration d'un diagnostic audiolgique et oto-neurologique, et facilite le choix des mesures thérapeutiques.

DISCUSSION

Les réponses évoquées N_I du nerf auditif et N_V du tronc cérébral peuvent être captées au moyen d'une dérivation absolument non traumatique et facilement accessible (lobe-vertex). L'expérience acquise avec des cas normaux et pathologiques d'adultes, d'enfants, et de nouveaux-nés nous montrent que la méthode proposée est fiable, et que les résultats sont répétables, et concordent avec ceux obtenus au moyen de la dérivation canal-lobe.

Application clinique

1. Lorsque les réponses du nerf auditif et du tronc cérébral sont normales, on peut en conclure que l'oreille, le nerf auditif, et les premiers relais centraux fonctionnent normalement. En fonction de l'anamnèse et des autres examens, il est alors possible de déterminer si l'audition est normale et s'il s'agit d'un trouble auditif d'origine corticale ou psychogène. Aucune réhabilitation auditive n'est indiquée. Une amplification acoustique serait catastrophique car elle pourrait provoquer une lésion surajoutée de l'oreille par traumatisme sonore.

2. Lorsque les réponses du nerf auditif sont présentes et celles du tronc cérébral absentes, l'oreille fonctionne mais il est possible que le système soit interrompu au niveau des relais centraux par une lésion organique du système nerveux. On peut ainsi objectiver des anomalies de fonctionnement des voies auditives dans le tronc cérébral.

3. Lorsque les réponses du nerf auditif et du tronc cérébral ont des seuils élevés ou sont absentes, la lésion est située dans l'oreille, soit au niveau du système neuro-sensoriel, soit au niveau du système de transmission tympano-ossiculaire. La mesure des latences permet alors de

différencier entre les deux types de déficit. En fonction des autres examens audiologiques, le résultat pourra déterminer ou influencer le choix d'une réhabilitation auditive adéquate.

Facteurs techniques

L'examen (installation et enregistrement) dure de 30 minutes à 1 heure 30, moyenne de 45 min. Cette durée est fonction de:

1. la collaboration du sujet: tout mouvement perturbe le tracé
2. la présence éventuelle d'interférences électriques transitoires ou durables
3. des défauts possibles de l'appareillage

Les parasites peuvent perturber transitoirement la réponse et rendre le tracé ininterprétable, ce qui exige parfois l'arrêt de l'examen de quelques minutes à une heure, voire l'annulation de l'examen qui doit alors être reporté à un autre jour.

Une personne peut assumer seule l'examen, mais deux personnes permettent de raccourcir l'examen surtout chez le nourrisson qui a du mal à tolérer l'examen au-delà d'une demi-heure. Chez le nourrisson, le moment propice est le sommeil post prandial. Le moment de l'examen sera donc fonction des horaires de pouponnière. Chez les sujets âgés de 5 mois ou plus, non collaborants, une sédation est parfois nécessaire. Le kétalar convient bien. Il s'agit d'une narcose légère, généralement sans complication mais qui requiert une surveillance médicale d'une demi-journée environ.

Indications

En tenant compte de ces facteurs, l'examen des potentiels évoqués auditifs est indiqué dans les situations suivantes:

1. nouveaux-nés à risque élevé (20-30 % des naissances). Plusieurs

facteurs (histoire maternelle, obstétricale, accouchement, constatations à la naissance,...) interviennent dans l'évaluation du risque élevé. A part certaines conditions nocives pour le système auditif telles que les maladies héréditaires, les médicaments ototoxiques, certaines maladies endocriniennes ou infectueuses (rubéole, syphilis, toxoplasmose, cytomegalovirus), des facteurs périnataux (traitement par oxygène, hyperbilirubinémie importante, anoxie), quelques maladies d'enfance (méningite, infections virales, traumatisme), d'autres facteurs pourraient aussi intervenir mais restent mal étayés dans nos connaissances actuelles.

2. nourrissons ou enfants avec mauvaise réaction aux bruits, retard psycho-moteur, trouble de langage, syndrome malformatif, anamnèse héréditaire de surdité.

3. en oto-neurologie pour diagnostic de localisation et éventuel pronostic du coma (Starr, Achor 1975)

4. adultes chez qui un test objectif s'avère nécessaire:

-surdité inorganique (Sohmer & al 1977)

-coma sur méningite ou post-traumatique (suspicion de fracture transverse du rocher)

-suspicion de surdité de perception sur les fréquences aiguës devant un test audiométrique difficile à interpréter.

Commentaires

Le tableau ci-dessus n'est qu'une esquisse des applications cliniques possibles auxquelles les progrès dans les années à venir apporteront certainement des modifications.

De cette étude, il ressort que certains points méritent d'être investigués et développés. Il serait par exemple intéressant de déterminer à

partir de quel âge le prématuré montre des réponses auditives objectives et d'évaluer quels sont les facteurs de risque auditifs afin de mieux trier les nouveaux-nés qu'il faudrait tester à la naissance.

Il faut souligner que le dépistage à la naissance n'est qu'une étape, et que le rôle des parents et des médecins qui suivent l'enfant au cours de la première (et deuxième) année est primordial. Un comportement auditif négatif ou douteux de l'enfant à l'égard des bruits familiers ou un trouble de langage devrait toujours faire demander un examen audiologique précis.

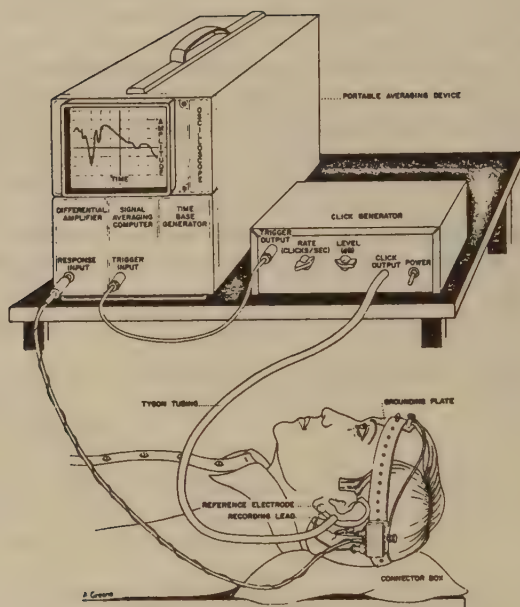


Figure 1

Dérivation Canal-Lobe:

Le click est transmis à l'oreille par un tube en plastique. L'électrode de dérivation est dans le conduit auditif externe. L'électrode de référence est sur le lobe de l'oreille. L'électrode de mise à la terre est sur le front. Les 3 électrodes sont reliées à une boîte connectrice.

L'appareillage est placé à portée de main de l'examineur.

Cliché reproduit avec l'autorisation des "Annals of Otology, Rhinology, Laryngology", Saint Louis.

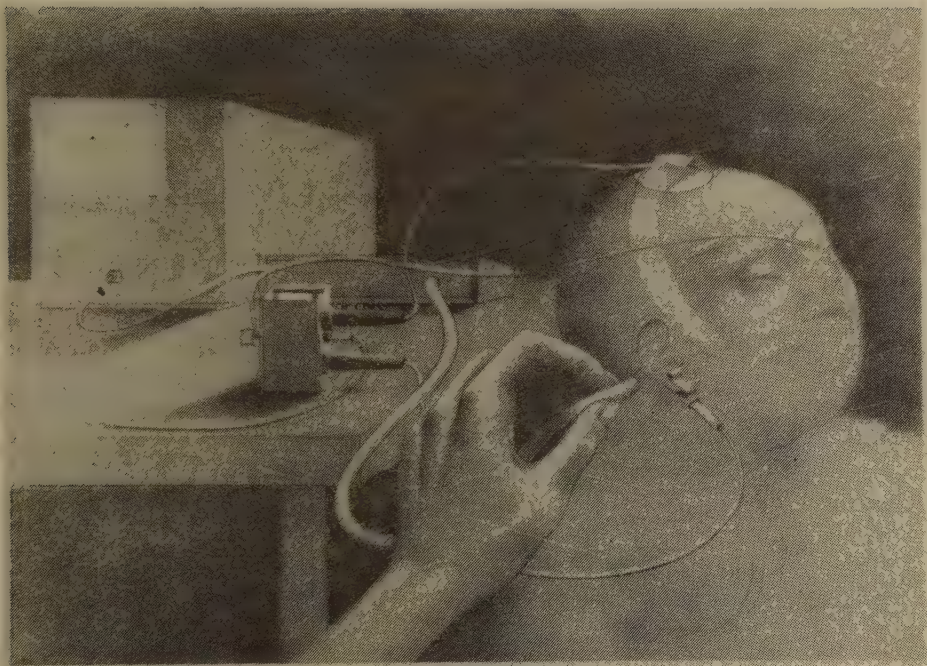


Figure 2

Dérivation Lobe-Vertex:

L'appareillage est le même que la figure 1.

Seul le placement des électrodes diffère:

- l'électrode active, clip en argent, fixée au lobe de l'oreille.
- l'électrode de référence, appliquée sur la peau du vertex.
- la mise à terre, par une électrode collée sur le front.

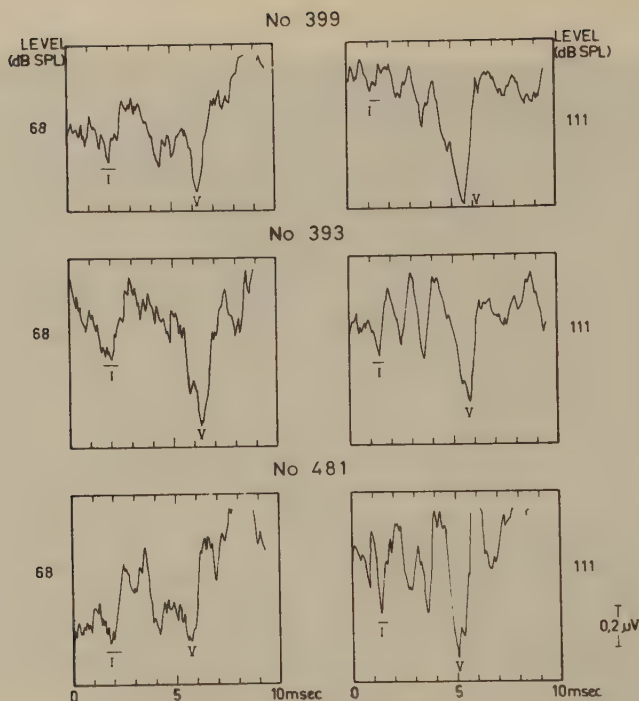


Figure 3 (No 399,393,481)

Réponses de 3 adultes "normaux" âgés de 28 à 40 ans.

La figure montre l'aspect des réponses à deux niveaux de stimulus (68 dB spl et 111 dB spl) pour chaque cas.

Le pic N_V est le phénomène le plus marqué sur tous les tracés. A faible intensité, N_I est également visible. A forte intensité, les pics intermédiaires N_{II} , N_{III} sont nettement apparents.

Le petit trait noir placé sous N_I représente la zone de latence normale.

Nombre de réponses moyennées: entre 1000 et 2000.

Dérivation Lobe-Vertex.

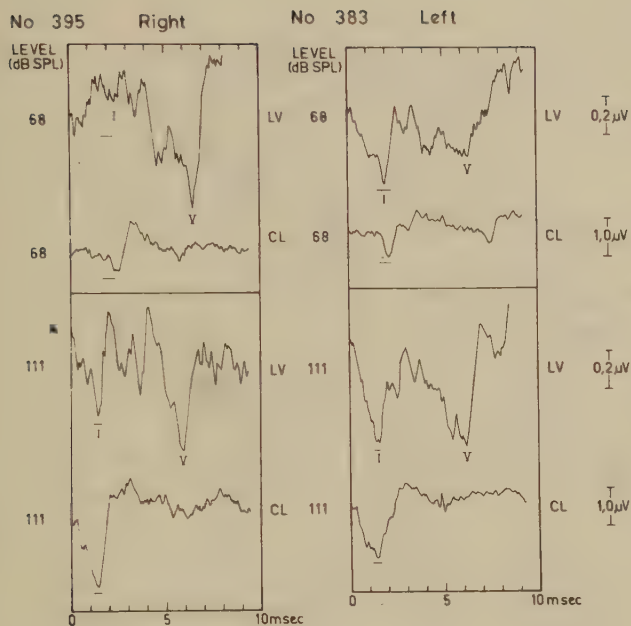


Figure 4 (No 383 et 395)

Comparaison entre les réponses du nerf auditif N₁ obtenues par la dérivation lobe-vertex LV et la dérivation canal-lobe CL chez deux sujets No 383 (14 ans) et No 395 (25 ans).

Dérivation CL: N₁ est visible.

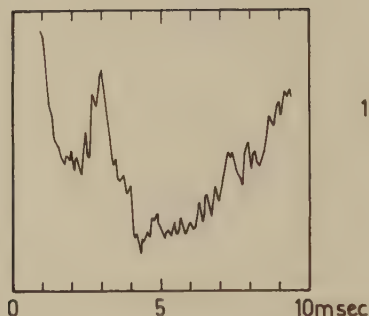
Dérivation LV: N₁ et N_V sont visibles.

N₁ est plus net sur la dérivation CL

N₁ a la même latence sur les deux dérivations.

Nombre de réponses moyennées: entre 220 et 2200.

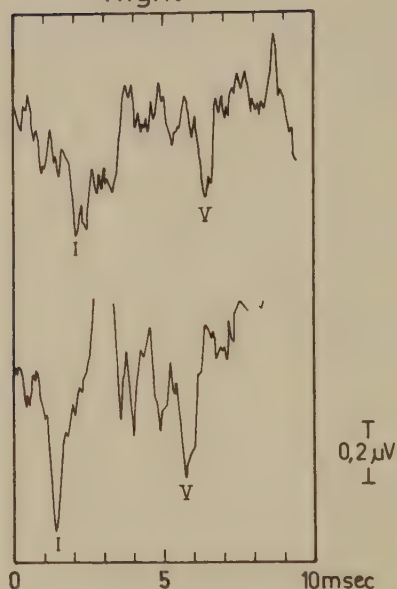
No 458 Left

LEVEL
(dB SPL)

68

111

Right

Figure 5 (No 458)

Bébé né à 33 semaines, deuxième jumelle, poids de naissance 2300g, Apgar 4/10.

L'examen à 18 jours après la naissance (35 semaines, tracé à gauche) ne montre pas de réponse à une très forte intensité (111 dB spl). A l'âge de 9 mois (tracé de droite), l'examen montre les pics N_I du nerf auditif et N_V du tronc cérébral à toutes les intensités (68 dB spl et 111 dBspl).

Nombre de réponses moyennées: entre 400 et 1900.

Dérivation lobe-vertex.

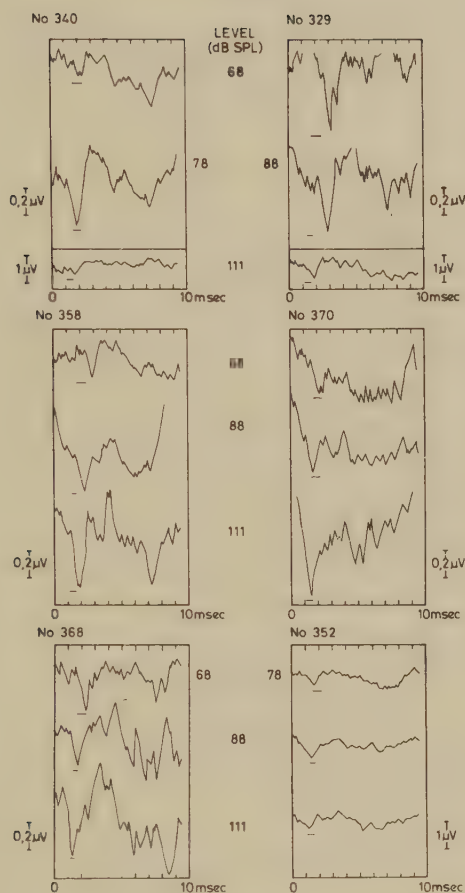


Figure 6 (No 340,329,358,368,et352)

Six nouveaux-nés à terme (37 à 41 semaines) avec des réponses N_1 du nerf auditif dès le premier examen effectué entre 5 heures et 18 jours après la naissance. La réponse N_V n'est visible que sur quelques tracés (No 329).

Nombre de réponses moyennées: entre 500 et 2500.

Dérivation lobe-vertex.

No 321 right

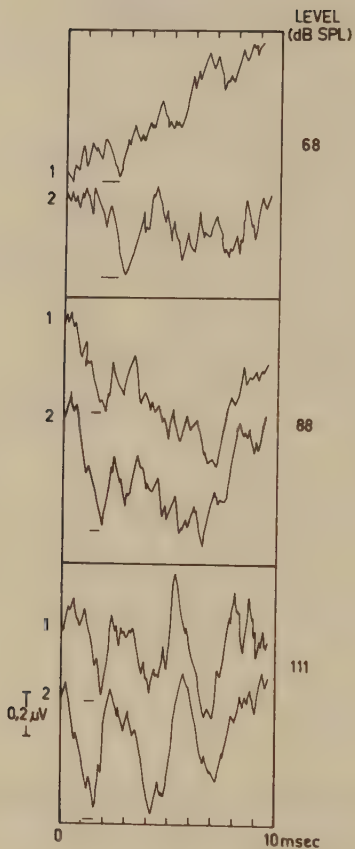


Figure 7 (No 321)

Nouveau-né de 37 semaines, examiné à deux reprises à 6 jours (tracé 1) et 10 jours (tracé 2) après la naissance.

Les réponses N_1 du nerf auditif apparaissent toujours à la même latence. Ces tracés illustrent la reproductibilité de l'examen.

Nombre de réponses moyennées: entre 300 et 1850.

Dérivation lobe-vertex.

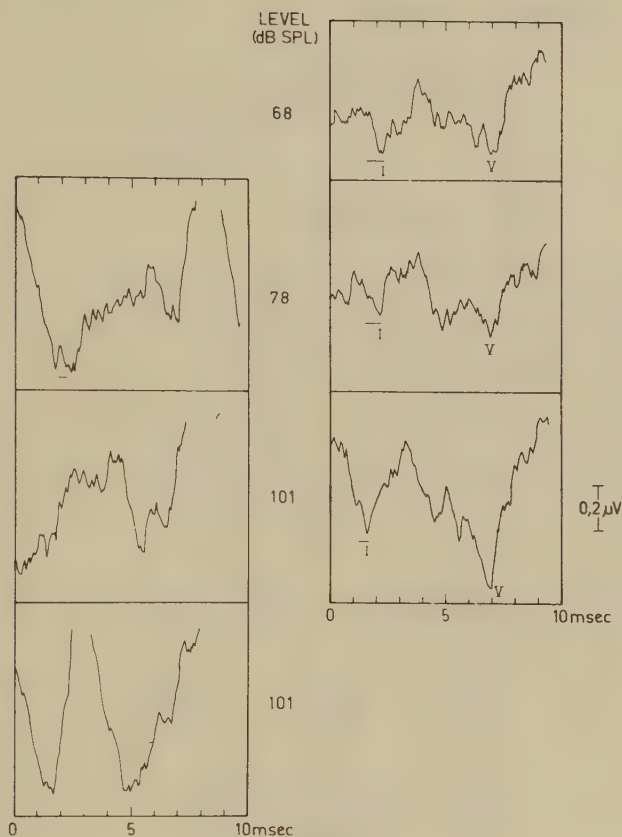


Figure 8 (No 478)

Bébé de 4 mois examiné pour réactions variables aux bruits et pour facteur de risque familial.

Le tracé à gauche est effectué lorsque le bébé éveillé est en état d'agitation: aucune réponse stable ou répétable n'est décelée.

Le tracé à droite effectué lors du sommeil spontané, montre les réponses N_I du nerf auditif et N_V du tronc cérébral nettes à toutes les intensités.

Nombre de réponses moyennées: entre 800 et 2600.

Dérivation lobe-vertex.

No 386 Right

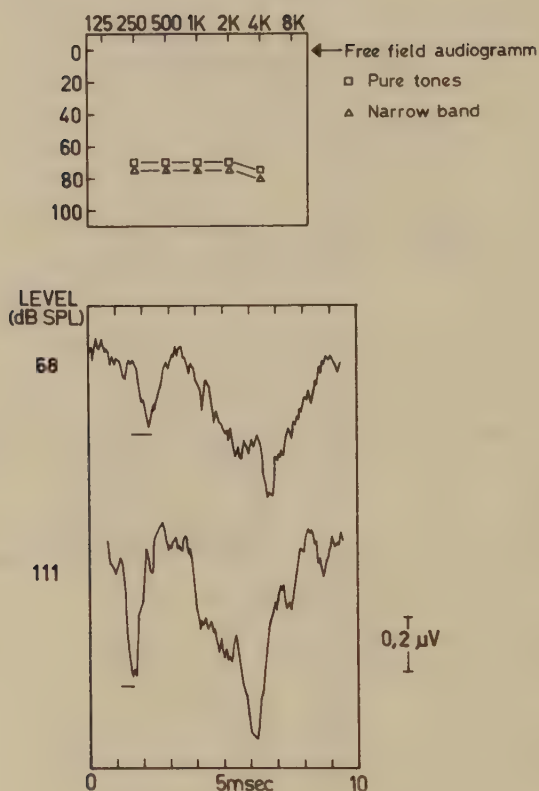


Figure 9 (No 386)

Nourrisson de 19 mois avec retard psycho-moteur et suspicion de surdité

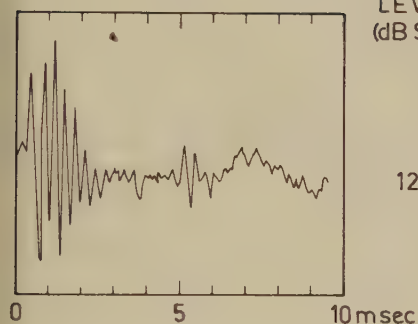
L'audiogramme montre un déficit de 70 dB alors que les potentiels évoqués montrent les réponses nettes N_I du nerf auditif et N_V du tronc cérébral à une faible intensité (68 dB spl) et à une forte intensité (111 dB spl). Discordance entre l'examen psycho-acoustique et les potentiels évoqués.

Nombre de réponses moyennées: entre 1059 et 1500.

Dérivation lobe-vertex.

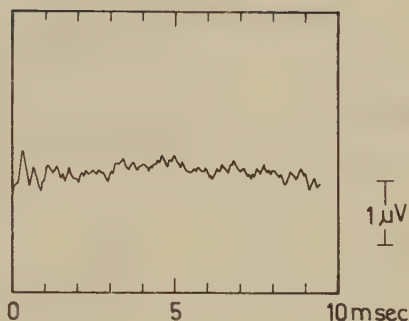
No 402

Left

LEVEL
(dB SPL)

122

Right

1 μ VFigure 10 (No 402)

Enfant de 3 ans et demi avec développement psycho-moteur normal mais absence de langage.

Pas de réponse décelable, même à une très forte intensité (122 dB spl).
A gauche, les pics au début du tracé correspondent au potentiel microphonique qui est éventuellement compatible avec une certaine intégrité de l'organe de Corti.

Nombre de réponses moyennées: entre 165 et 900.

Dérivation canal-lobe.

No 425

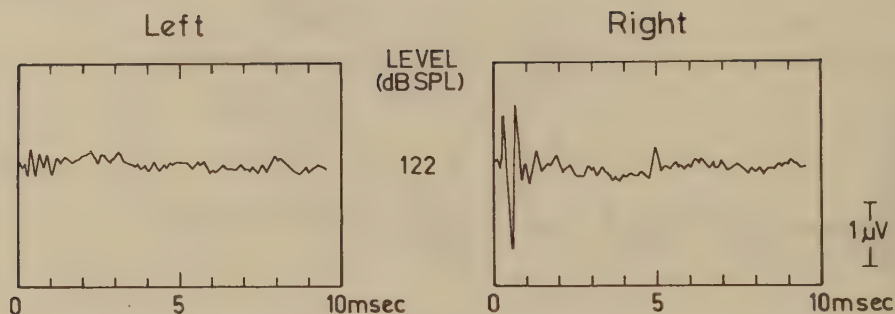


Figure 11 (No 425)

Enfant de 5 ans et demi avec retard psycho-moteur et absence de langage.
 Naissance difficile. Cyanose, hypotonie, traitement par oxygène 48 h.
 Médicaments ototoxiques pour septicémie à Klebsiella.

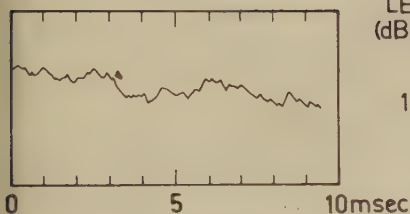
Pas de réponse à une très forte intensité (122 dB spl)

Nombre de réponses moyennées: entre 500 et 850.

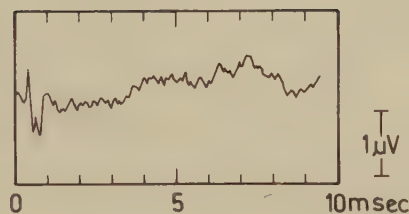
Dérivation canal-lobe.

No 210

Left



Right

Figure 12 (No 210)

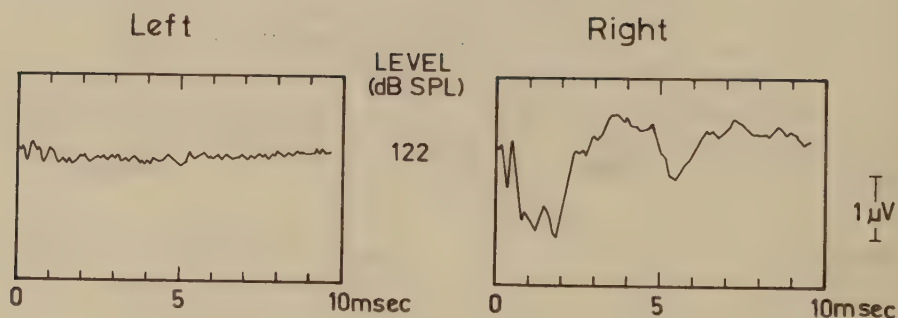
L'aînée d'une famille dont la surdité est connue depuis deux générations (grands-parents, parents), testée à l'âge de 4 mois.

Pas de réponse à 122 dB spl, aucun reste auditif ddc.

Nombre de réponses moyennées: entre 573 et 1000.

Dérivation canal-lobe.

No 377

**Figure 13** (No 377)

Le deuxième enfant de la même famille, examiné à l'âge de 4 mois et dem

A gauche, aucune réponse même à une forte intensité (122 dB spl)

A droite, la grande déflexion négative au début du tracé représente le reliquat auditif à une forte intensité(122dB spl)

Nombre de réponses moyennées: entre 300 et 1000.

Dérivation canal-lobe.

No 413

Left

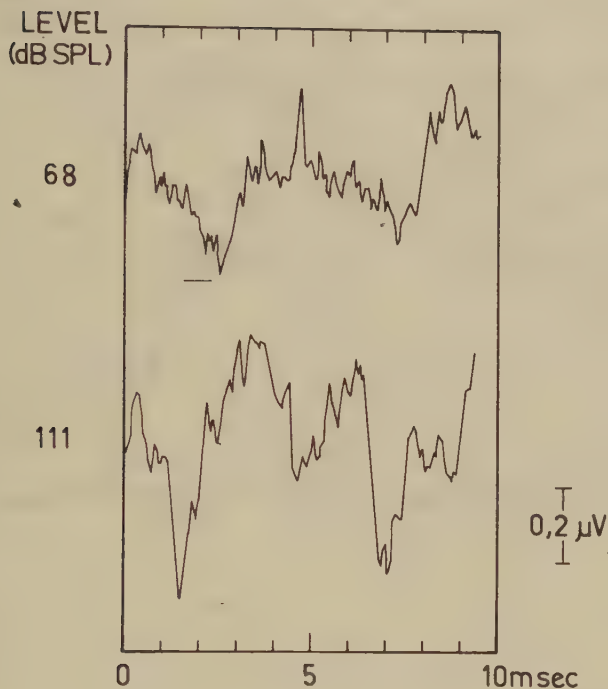


Figure 14 (No 413)

Bébé de 4 mois. Extrême maturité: 27 semaines, poids de naissance 780 g.
 détresse respiratoire. Trois infections pulmonaire ou urinaire traitées
 par Garamycine (3x10 jours). Réanimation pour apnée.

Les réponses N_1 du nerf auditif et N_v du tronc cérébral sont nettement
 visibles à toutes les intensités.

Nombre de réponses moyennées: entre 700 et 1900.

Dérivation lobe-vertex.

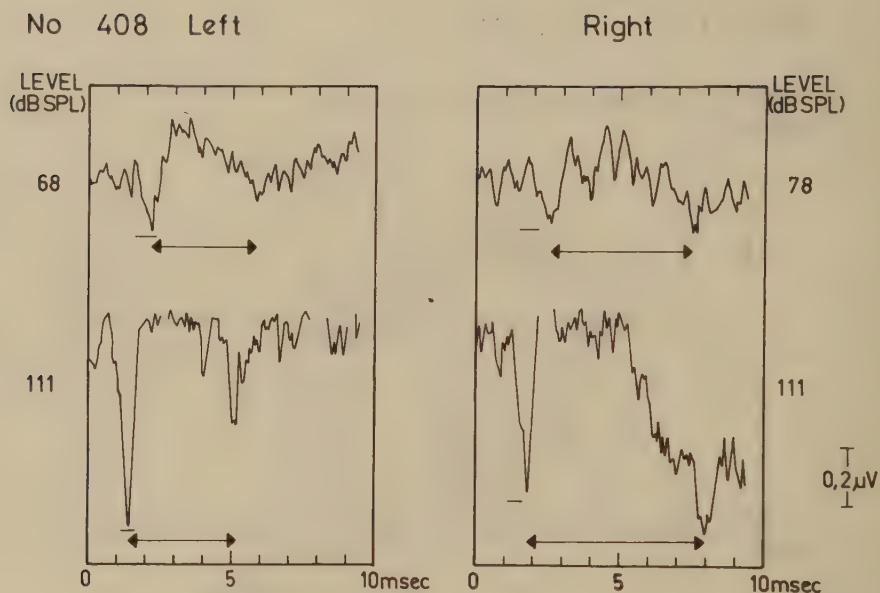


Figure 15 (No 408)

Enfant de 5 ans avec malformations multiples (méningo-encéphalocèle, microcéphalie, hydrocéphalie drainée, cécité bilatérale, équin-varus), retard psycho-moteur très important et suspicion de surdité.

Les réponses N_I du nerf auditif sont présentes à une intensité faible. Les réponses N_V sont anormales: très petite amplitude et latence prolongée à droite (6,5 msec), très petite amplitude et latence courte à gauche (3,8 msec).

Nombre de réponses moyennées: entre 560 et 1500.

Dérivation lobe-vertex.

No 362

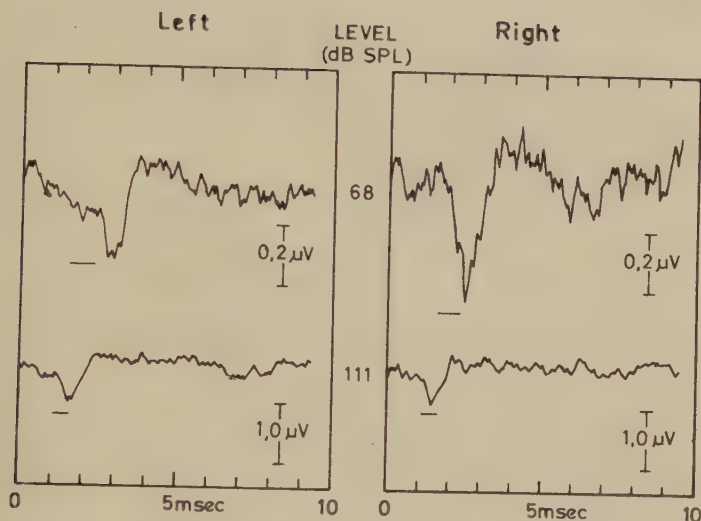


Figure 16 (No 362)

Enfant de 7 ans et demi. Coma. Atteinte des V, VII, VIII, IX^e nerfs crâniens, syndrome cérébelleux. Astrocytome protubérantielle: excision chirurgicale puis radiothérapie. Pas de récupération. Décès.

La réponse N_I du nerf auditif est visible ddc et à toutes les intensités.

La réponse N_V du tronc cérébral est absente: lésion à ce niveau.

Nombre de réponses moyennées: entre 690 et 2000.

Dérivation lobe-vertex.

No 447 Right

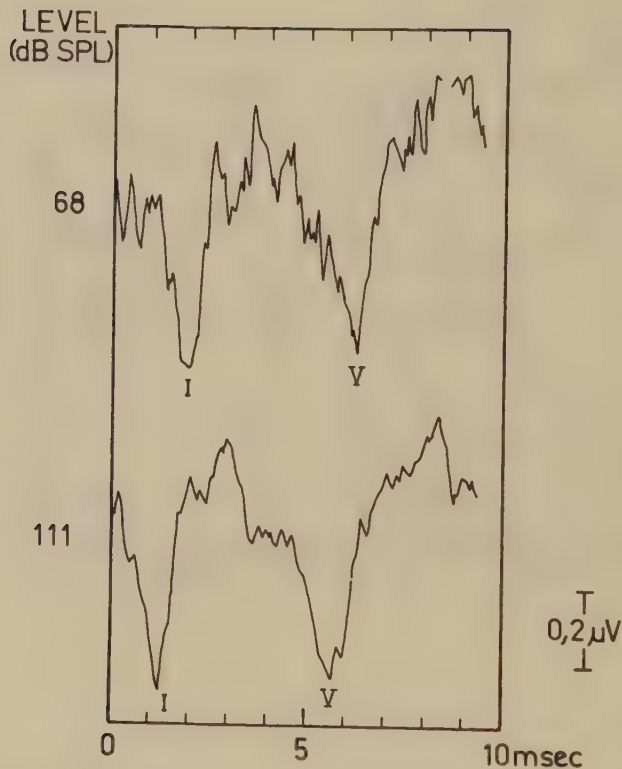


Figure 17 (No 447)

Fillette de 5 ans. Accident de circulation. Coma.

Les réponses N_I du nerf auditif et N_V du tronc cérébral sont présentes à toutes les intensités. Intégrité du niveau central: bon pronostic.

L'enfant a récupéré.

Nombre de réponses moyennées: entre 1400 et 2000.

Dérivation lobe-vertex.

No 471 Left

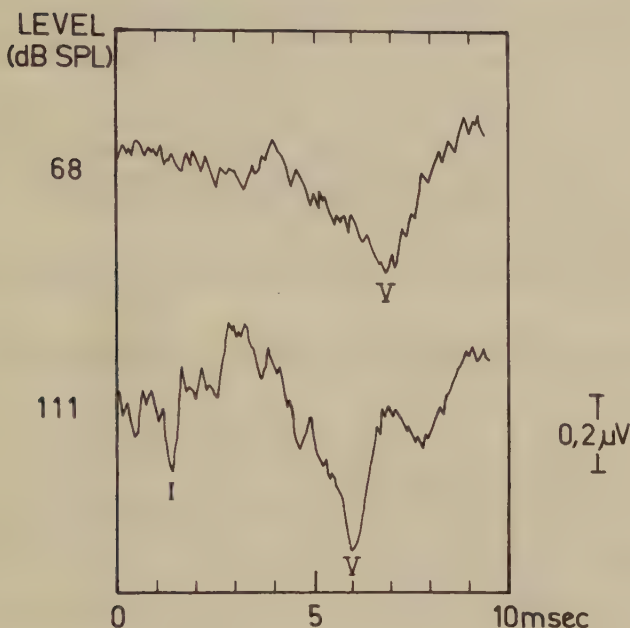


Figure 18 (No 471)

Enfant de 10 ans. Accident de circulation. Coma. Anisocorie, syndrome pyramidal.

A faible intensité (68 dB spl), seule la réponse N_V du tronc cérébral est nette. A forte intensité (111 dB spl), les réponses N_I du nerf auditif et N_V du tronc cérébral sont présentes. Intégrité du niveau central: bon pronostic.

L'enfant a récupéré; après 3 mois d'hospitalisation, état de conscience normal, mais syndrome pyramidal persistant.

Nombre de réponses moyennées: entre 1250 et 2500.

Dérivation lobe-vertex.

BIBLIOGRAPHIE

- Amit, Y., Fahn, M., Pratt, H. et al, 1977. Diagnostic and Prognostic value of auditory nerve and brainstem responses in comatose patients. 6th Symposium of the International Electric Response Audiometry study group, Jerusalem.
- Antoli-Candela, F., Kiang, N.Y.S., 1978. Unit activity underlying the N_1 potential, in evoked electrical activity in the auditory nervous system: Academic Press, New York, San Francisco, London, p. 165. (Symposium held at the University of Chicago, 1977).
- Davis, H., 1976. Principles of electric response audiometry. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. Suppl. 28, Vol. 85, No. 3, Part. 3.
- Downs, M.P. 1971. Audiological evaluation of the congenital deaf infant. Otolaryngologic Clinics of North America, Vol. 4, No. 2, p.347.
- Fraser, G.R., 1976. The causes of profound deafness in childhood, ch.X. Perinatally acquired deafness, p.247-267, Cassell and Collier Macmillan Publ. Ltd. London.
- Greiner, G.F., Conraux, C., Feblot, P., 1978. Audiométrie objective par enregistrement des potentiels évoqués auditifs précoces et semi-précoces par voie externe. Ann. Oto-Laryng. (Paris) 95, Nos. 1-2, p.33.
- Greiner, G.F., Conraux, C., Feblot, P, 1978. Journal français d'Oto-rhino-laryngologie, Vol. 27, No. 6, p. 381.
- Hecox, K., Galambos, R., 1974. Brain stem auditory evoked responses in human infants and adults. Arch. Otolaryngol., Vol. 99, p. 30.
- Jewett, D.L., Williston, J.S., 1971. Auditory-evoked far fields averaged from the scalp of humans. Brain 94, p. 681.
- Kiang, N.Y.S., 1975. Stimulus representation in the discharge patterns of auditory neurons. The Nervous System, Vol.3, p. 81.
- Leiberman, A., Sohmer, H., Szabo, G., 1973. Cochlear audiometry (electrocochleography) during the neonatal period. Developmental Medicine and Child Neurology, Vol. 15, p. 8
- Mokotoff, B., Schulman-Galambos, C., Galambos, R., 1977. Brain stem auditory evoked responses in children. Arch. Otolaryngol. Vol. 103, p. 38.
- Montandon, P.B., McGill, N.D., Peake, W.T. et al. 1975. Recording auditory-nerve potentials as an office procedure. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol, Vol. 84, No. 1, p.2.

- Montandon, P.B., Shepard, N.T., Peake, W.T. et al. 1975b. Auditory-nerve potentials from ear canals of patients with otologic problems. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* Vol. 84, No. 2, p. 164.
- Montandon, P.B., 1976. Clinical application of auditory nerve responses recorded from the ear canal. *Acta Otolaryngol.* (Stockholm) 81, p. 283.
- Picton, T.W., Woods, D.L., Baribeau-Braun, J. et al. 1977. Evoked potential audiometry. *J. Otolaryngol.* 6, p. 2.
- Pujol, R., Marty, R., 1970. Postnatal maturation in the cochlea of the cat. *J. Comparative Neurology*, Vol. 139, No. 1 p. 115.
- Pujol, R., Hilding, D., 1973. Anatomy and physiology of the onset of auditory function. *Acta Otolaryng.* 76, p. 1.
- Pujol, R., 1976. Maturation du système auditif. *Revue de Laryng.* Vol. 97. Suppl.1976, p.551.
- Schuknecht, H.F., 1974. Pathology of the Ear, Chap. 6, Disorders of intoxication, p. 273-290. Harward Univ. Press, Cambridge, Mass.
- Schulman-Galambos, C., Galambos, R., 1975. Brain stem auditory-evoked responses in premature infants. *J. of Speech and Hearing Research*, Vol. 18, p.456.
- Sohmer, H., Feinmesser, M., Bauberger-Tell, L., et al. 1977. Cochlear, brain stem, and cortical evoked responses in nonorganic hearing loss. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng.* 86, p. 227.
- Sohmer, H., Gafni, M., Chisin, R. 1978. Auditory Nerve and Brain Stem Responses. Comparison in awake and unconscious subjects. *Arch. Neurol.* Vol. 35, p.228-230
- Starr, A., Achor, L.J., 1975. Auditory brain stem responses in neurological disease. *Arch. Neurol.*, Vol. 32, p.761.
- Starr, A., Amlie, R.N., Martin, W.H., et al. 1977. Development of auditory function in newborn infants revealed by auditory brainstem potentials. *Pediatrics* 60, No. 6, p. 831.

